

^c Jefe del Servicio de Endoscopia Digestiva, Hospital General Dr. Manuel Gea González, S.S.A., México, D.F., México

^d Residente Motilidad Gastrointestinal. Hospital General Dr. Manuel Gea González, S.S.A., México, D.F., México

^e Residente Endoscopia Digestiva. Hospital General Dr. Manuel Gea González, S.S.A., México, D.F., México

^f Director General. Hospital General Dr. Manuel Gea González, S.S.A., México, D.F., México

* Autor para correspondencia: Servicio de Endoscopia Gastrointestinal, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud., Calzada de Tlalpan 4800, Col. Sección XVI C.P.14080, México, Distrito Federal., Tel.: +4000 3000. Extensión.3059.

Correo electrónico: radheyadqg@hotmail.com (C.D. Quiroz-Guadarrama).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2013.10.002>

Una causa infrecuente de anemia ferropénica: *blue rubber bleb nevus syndrome*



An infrequent cause of iron-deficiency anemia: *Blue rubber bleb nevus syndrome*

La anemia ferropénica puede deberse a un sangrado oculto del tubo digestivo secundario a diversas lesiones de diferente prevalencia y severidad¹. Entre ellas se cuentan las de origen vascular, como el *blue rubber bleb nevus syndrome* (BRBNS) o síndrome de Bean, descrito inicialmente por Gascoyen en 1860. En 1958, Bean asoció las lesiones de la piel con las del tracto gastrointestinal y desde entonces el síndrome lleva su nombre².

Presentamos el caso de una mujer de 45 años, que fue remitida a nuestro centro para el estudio de una anemia ferropénica. No tenía antecedentes personales ni familiares de relevancia. El hematocrito era 27%, la hemoglobina 9,0 g/dl, el recuento de glóbulos blancos 7,500/mm³, la ferremia 60 µg/dl, el coagulograma normal y la serología para enfermedad celíaca negativa. En el momento del interrogatorio no refirió síntomas o hallazgos vinculables a anemia o hemorragia digestiva. El examen físico reveló la presencia de lesiones vasculares en pies y abdomen (fig. 1).

Estas eran redondeadas, azuladas, de consistencia gomosa, con un diámetro variable entre 1 y 3 cm e indoloras. Una de ellas deformaba un pie. Se realizaron videoendoscopias digestivas alta y baja. En la cara anterior del antro



Figura 1 Lesiones redondeadas azuladas, que deforman un pie.

gástrico, se observó una lesión azulada y redondeada, de consistencia blanda y 2 cm de diámetro (fig. 2 A).

En el colon se observaron 3 lesiones de características similares (fig. 2 B). No se encontraron signos de sangrado. La ecografía abdominal fue normal. Con las lesiones cutáneas y gastrointestinales se llegó al diagnóstico de BRBNS y se asumió que este era el responsable de la anemia una vez descartadas las causas de sangrado urológica y ginecológica. Debido a que la paciente no presentaba síntomas, de común acuerdo con ella se decidió no evaluar el intestino delgado y se inició la reposición de hierro por vía oral. Con este tratamiento, corrigió su anemia y permaneció estable hasta la fecha.

El BRBNS es un síndrome raro que combina la presencia de malformaciones venosas cutáneas y viscerales, típicamente pequeñas, circunscritas y multifocales. Si bien la mayoría de los casos reportados son de aparición esporádica, algunos tienen un componente autosómico dominante relacionado con una mutación del cromosoma 9p³. La epidemiología y la historia natural del BRBNS no se conocen bien. Debido a su rareza, que todos los autores destacan, no hay cifras relacionadas con la prevalencia, la incidencia de eventos hemorrágicos o la mortalidad. Se considera que hay unos 150 casos comunicados en el mundo⁴. El tracto digestivo está frecuentemente comprometido por lesiones, múltiples, mamelonadas, de coloración azulada. El intestino delgado es la localización más común, seguida por el colon, aunque puede haber lesiones de la boca al ano³. En general, están presentes desde el momento del nacimiento, siendo más rara su aparición durante la edad adulta^{2,3}. En la mayoría de los casos se manifiestan como un sangrado oculto. En la serie de Fishman et al., la mayor presentada hasta la fecha, que incluyó a 32 pacientes de un centro de referencia, 22 tenían sangrado mínimo y 10 severo². Como complicaciones raras se han comunicado la intususcepción, el vólvulo, el infarto y la obstrucción⁵. Las lesiones cutáneas son generalmente pequeñas, miden menos de 2 cm, su color va de azul a púrpura y raramente sangran en forma espontánea. Otras localizaciones raras son: cerebro, ojos, cavidad oral, tiroides, pulmones, pericardio, pleura, bazo, hígado, riñones, vejiga y sistema músculo-esquelético^{4,6}. Las lesiones extradigestivas y extracutáneas pueden producir epistaxis, hemoptisis, hematuria o metrorragia. Cuando se compromete el sistema músculo-esquelético puede haber dolor articular⁷. En el examen físico pueden detectarse las lesiones en la piel o deformidades articulares. Desde el punto de vista histopatológico, las lesiones cutáneas muestran

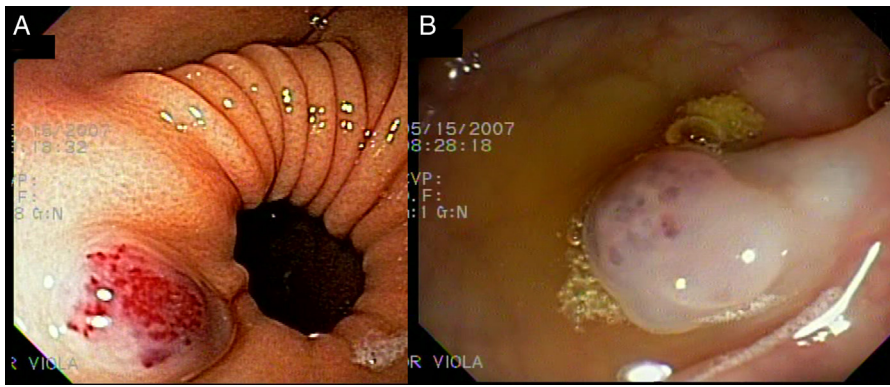


Figura 2 Lesiones endoscópicas. A) En cara anterior del antro, imagen redondeada, azulada, blanda y depresible de 2 cm de diámetro. B) Similares lesiones en el colon.

vasos con ectasias, llenos de sangre y cubiertos por una capa única de células endoteliales con un tejido conectivo delgado alrededor⁷. Las endoscopias digestivas alta y baja evidencian lesiones gastrointestinales y se puede completar la evaluación con una endocápsula o con estudios radiológicos contrastados para detectarlas en el intestino delgado⁸. La ecografía, la resonancia magnética nuclear, la tomografía computarizada y la angiografía pueden evidenciar la existencia de un compromiso visceral en otras localizaciones³. La morbimortalidad del BRBNS depende de la extensión del compromiso visceral y el tratamiento de la magnitud de los síntomas⁷. Anemias más severas pueden requerir transfusiones de sangre. Se han descrito diversos tratamientos por vía endoscópica como la resección, la escleroterapia, la ligadura con bandas y la coagulación. Si bien se ha comunicado la reducción del sangrado, su recurrencia parece habitual^{3,7}. En forma experimental, se han utilizado: corticoides, interferón, octreótido, antifibrinolíticos, gammaglobulina y vincristina. Los resultados son dispares y no proveen evidencias concluyentes⁹. La mayoría de los autores recomiendan un tratamiento conservador, reservando la terapéutica endoscópica o quirúrgica para las hemorragias severas o para los cuadros de oclusión y perforación².

Como conclusión, destacamos la importancia del examen integral del paciente para detectar lesiones como las cutáneas que orienten al diagnóstico, señalamos la necesidad de realizar estudios endoscópicos para detectar la fuente de sangrado y indicamos un abordaje terapéutico conservador en la medida que la levedad de la anemia y la respuesta a la reposición de hierro lo permitan.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Zuckerman GR, Prakash C, Askin MP, et al. AGA technical review on the evaluation and management of occult and obscure gastrointestinal bleeding. *Gastroenterology*. 2000;118:201–21.
2. Fishman SJ, Smithers CJ, Folkman J, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome. Surgical eradication of gastrointestinal bleeding. *Ann Surg*. 2005;241:523–8.
3. Bottero A, Benedetti L, Sasson L. Diagnóstico y tratamiento de hemorragia digestiva en síndrome de Bean (blue rubber-bleb nevus syndrome). *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2008;38:278–83.
4. Gainers M. Blue rubber bleb nevus syndrome. *DermatologyReview.com Journal* 2006 [consultado Jun 2006]. Disponible en: www.dermatologyreview.org/journal/blue.pdf
5. Lee C, Debnath D, Whitburn T, et al. Synchronous multiple small bowel intussusceptions in an adult with blue rubber bleb naevus syndrome: Report of a case and review of literature. *World J Emerg Surg*. 2008;3:3.
6. Massoumi H, Patel S. Blue rubber bleb nevus syndrome. *Gastrointest Endosc*. 2007;65:1076–7.
7. Dobru D, Seuceha N, Dorin M, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: Case report and literature review. *Rom J Gastroenterol*. 2004;13:237–40.
8. Lopes L, Ramada J, Certo M. Blue rubber bleb nevus syndrome: Capsule endoscopy in a patient with GI bleeding. *Gastrointest Endosc*. 2007;65:151–2.
9. Boente MD, Cordisco MR, Frontini MD, et al. Blue rubber bleb nevus (Bean syndrome): Evolution of four cases and clinical response to pharmacologic agents. *Pediatr Dermatol*. 1999;16:222–7.

A. Wonaga, J.L. Fernández*, A. Barsanti y L.A. Viola

Servicio de Gastroenterología y Endoscopia Digestiva, Centro Integral de Gastroenterología, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia: Centro Integral de Gastroenterología, Ecuador 1481, Ciudad Autónoma de Buenos Aires (C1425EUG), Buenos Aires, Argentina.
Teléfono y fax: +5411 8255779.
Correo electrónico: fernandezerro@gmail.com
(J.L. Fernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rgm.2014.01.001>